Врожденная диафрагмальная грыжа

Клинические рекомендации Минздрава России · дети · редакция 2024 г., статус «Применяется» на 04.11.2026 · МКБ-10: K44.0, K44.1, K44.9, Q40.1, Q79.0, Q79.1 · Общероссийская общественная организация "Российская ассоциация детских хирургов"

Рекомендация посвящена врожденной диафрагмальной грыже и другим грыжам и порокам диафрагмы у детей: ГПОД, грыже переднего отдела диафрагмы и релаксации диафрагмы. Главное для практики — инструментальная диагностика, стабилизация дыхания и гемодинамики у новорожденных с ВДГ, затем хирургическое восстановление диафрагмы после достижения стабильного состояния.

Главное

- ВДГ — дефект диафрагмы с перемещением органов брюшной полости в грудную клетку; ключевые последствия — гипоплазия легких и легочная гипертензия.
- У новорожденного с подозрением на ВДГ ищите быстрый респираторный дистресс, цианоз, асимметрию грудной клетки, ослабление дыхания, смещение сердечных тонов и «ладьевидный» живот.
- В родзале при ВДГ сразу интубируют трахею, переводят на ИВЛ, согревают, обеспечивают венозный доступ и зондируют желудок; вентиляция маской и неинвазивная ИВЛ противопоказаны. УУР С, УДД 5.
- Диагноз ВДГ подтверждают инструментально: рентгенография грудной клетки обязательна для диагностики и определения стороны поражения. УУР С, УДД 5.
- ЭхоКГ при ВДГ нужна для оценки сердца и степени легочной гипертензии; легочную гипертензию диагностируют, если давление в легочной артерии превышает 2/3 системного АД. УУР В, УДД 3.
- Операцию при ВДГ выполняют после стабилизации: перемещают органы из грудной клетки в брюшную полость и закрывают дефект; при дефиците тканей используют имплант. УУР В, УДД 2.
- После коррекции ВДГ нужен контроль рецидива: рентгенография в 3, 6 и 12 месяцев независимо от самочувствия, а также при кашле, ОРВИ, одышке, нарушении кишечного транзита или быстрой утомляемости. УУР С, УДД 5.

Диагностика

1. ВДГ может быть диагностирована по антенатальному УЗИ плода. При выявлении ВДГ у плода беременной рекомендуется консультация генетика. УУР С, УДД 4.
2. Если пренатальной информации нет, при дыхательной недостаточности в любом возрасте в первую очередь исключайте диафрагмальную грыжу.
3. При подозрении на ВДГ оцените цвет кожи, асимметрию грудной клетки, дыхание, сердечную деятельность и живот; для отличия от сердечного цианоза используют кислородный тест — 100% кислород 5 минут. УУР С, УДД 5.
4. Всем пациентам с подозрением на ВДГ выполняйте рентгенографию грудной клетки: признаки включают смещение желудка/орогастральной трубки и средостения, отсутствие или минимальное количество газа в животе, разнокалиберные тени в левом гемитораксе при левосторонней грыже или затемнение справа при эвентрации печени. УУР С, УДД 5.
5. Выполните ЭКГ для оценки перегрузки правых отделов: P-pulmonale во II отведении более 0,3 mV, увеличение R в I, V1, V2 более 2,1 mV. УУР С, УДД 5.
6. Выполните ЭхоКГ: оцените положение сердца, фракцию выброса, массу миокарда левого желудочка, легочные артерии, фетальные коммуникации и давление в легочной артерии; индекс McGoon менее 1,3 связан с летальностью до 100%. УУР В, УДД 3.
7. Если диагноз сомнителен или нужна дифференциальная диагностика с патологией грудной клетки, при допустимом состоянии выполняют МСКТ грудной и брюшной полости или МРТ грудной клетки; КТ желательно с внутривенным болюсным контрастированием. УУР С, УДД 4.

Лечение

- У новорожденного с ВДГ в родзале: интубация сразу после рождения, ИВЛ, согревание, венозный доступ, желудочный зонд; глубина интубационной трубки от губ — 5,5 + масса при рождении в кг. УУР С, УДД 5.

- Стартовая ИВЛ при ВДГ: Ppeak до 25 мм рт.ст., PEEP 5 мм рт.ст., VR до 60/мин, FiO2 до 100%; цели — предуктальная SpO2 80–95%, постдуктальная SpO2 >70%.
- В родзале при необходимости: натрия хлорид 0,9% 10 мл/кг внутривенно струйно; седация/аналгезия — фентанил 5 мкг/кг в/в струйно, мидазолам 0,05–0,1 мг/кг в/в струйно или диазепам 0,1–0,25 мг/кг в/в болюсно каждые 6 ч; при несинхронизации с ИВЛ — атракурия безилат 0,6 мг/кг или рокурония бромид 0,6 мг/кг в/в струйно.
- В ОРИТ используйте щадящую вентиляцию: цель — предуктальная SpO2 80–95%, постдуктальная >70%, PaCO2 50–70 мм рт.ст.; CMV: Ppeak ≤25 мм рт.ст., PEEP 3–5 мм рт.ст., VR 40–60/мин, дыхательный объем 6–8 мл/кг. Если для PaCO2 50–70 нужен Ppeak выше 28 мм рт.ст., переходите к ВЧО ИВЛ или ЭКМО. УУР С, УДД 4.
- Гемодинамика и легочная гипертензия: стартовые препараты для поддержания АД — допамин и добутамин; при неадекватном ответе или метаболическом ацидозе допамин заменяют на эпинефрин 0,1–0,5 мкг/кг/мин; при отсутствии эффекта от увеличения дозы эпинефрина назначают гидрокортизон 1–2 мг/кг внутривенно каждые 6 ч, максимальная доза — 2–2,5 мг/кг каждые 4 ч; при неэффективности этой терапии и нормальной сократимости миокарда возможен норэпинефрин 0,1–0,3 мкг/кг/мин. УУР С, УДД 4.
- Для легочной гипертензии препаратом первой линии является ингаляционный динитрогена оксид; также описаны алпростадил 0,005–0,01 мкг/кг/мин в/в, силденафил 1 мг/кг/сут в 4 приема через желудочный зонд, максимум 3 мг/кг/сут, бозентан 4 мг/кг/сут в 2 приема через зонд, левосимендан 0,1 мкг/кг/мин в/в. УУР С, УДД 4.
- Готовность к операции оценивайте каждые 24 часа; оперируют при стабильности в течение суток: SpO2 >94% при FiO2 0,5–0,6, нормальная ЧСС, среднее АД в возрастной норме и выше давления в правом желудочке, легочная гипертензия снижена или не выше системной без кризов, диурез ≥2 мл/кг/ч, pH ≥7,2, pCO2 ≤65 мм рт.ст., лактат ≤3 ммоль/л. УУР С, УДД 5.
- После операции обезболивание проводят эпидурально или внутривенно опиоидами: фентанил 5 мкг/кг внутривенно капельно в течение суток или морфин 10–15 мкг/кг/ч внутривенно капельно в течение суток; длительность обезболивания — 5 суток. УУР С, УДД 4.

Когда направить и как наблюдать

- Пациента с подтвержденной ВДГ госпитализируют экстренно в стабильном состоянии в многопрофильный детский стационар или перинатальный центр с опытом диагностики, хирургии, реанимации и реабилитации таких детей.
- ЭКМО показана при нарастающей дыхательной и сердечной недостаточности без эффекта от консервативной терапии; индекс оксигенации >25 является показанием к ЭКМО. УУР С, УДД 5.
- К ЭКМО также относят ситуации: Ppeak >26–28 мм рт.ст. или MAP >15–18 мм рт.ст. для SpO2 >85%, невозможность удержать предуктальную SpO2 >85%, pCO2 >70–80 мм рт.ст. при pH <7,20, тяжелая рефрактерная гипотензия, дисфункция желудочков, нарастание лактат-ацидоза.
- Противопоказания к ЭКМО: значимые сочетанные пороки, летальные хромосомные аномалии, ВЖК III–IV степени, масса <1800 г, гестационный возраст <32–34 недель, ИВЛ >7 дней с MAP >15–18 мм рт.ст.
- После выписки пациентам после операции по поводу ВДГ нужно наблюдение педиатра, хирурга и пульмонолога; при сопутствующих заболеваниях — профильного специалиста.

Частые вопросы

Когда оперировать новорожденного с ВДГ?

Не оперируют нестабильного ребенка. Операцию выполняют после стабилизации показателей в течение суток: SpO2 >94% при FiO2 0,5–0,6, нормальная гемодинамика, контролируемая легочная гипертензия, диурез ≥2 мл/кг/ч, pH ≥7,2, pCO2 ≤65 мм рт.ст., лактат ≤3 ммоль/л.

Почему нельзя вентилировать ребенка с ВДГ маской?

В тексте указано, что ИВЛ/CPAP лицевой маской и неинвазивная респираторная поддержка противопоказаны. Тактика в родзале — немедленная интубация, ИВЛ и зондирование желудка.

Какие обследования обязательны при ВДГ?

Для подтверждения диагноза выполняют рентгенографию грудной клетки, ЭКГ и ЭхоКГ; при сомнениях и для дифференциальной диагностики — МСКТ или МРТ.

Какие критерии легочной гипертензии при ВДГ по ЭхоКГ?

Легочную гипертензию устанавливают, если давление в легочной артерии больше 2/3 системного АД. Умеренная — больше 2/3 системного или более 50 мм рт.ст.; выраженная — равно системному; тяжелая — выше системного.

Как наблюдать ребенка после операции по поводу ВДГ?

Нужен охранительный режим 3 месяца и диспансерный контроль у детского хирурга. Рентгенографию легких выполняют в 3, 6 и 12 месяцев независимо от состояния, а также при длительном кашле, ОРВИ, одышке, нарушении кишечного транзита или быстрой утомляемости.

Выжимка сделана по тексту рекомендации и не заменяет его. Полный официальный текст, калькуляторы и сокращённая версия: https://школасеченова.рф/cr/840-vrozhdennaya-diafragmalnaya-gryzha. Официальный источник: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/840_1